UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 82

A PROPOS D'UN CAS DE MÉNINGOBLASTOME

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1951

PAR

Gilbert MOUSNIER

MEMBRES DU JURY..... MM. VIRENQUE, *Président.*
GADRAT
DIEULAFÉ *Assesseurs.*
POULHÈS
BAZEX *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE TOULOUSAINE
(Vve LION ET FILS)
2, Rue Romiguières, 2

1951

MOUSNIER (Gilbert).

A propos d'un cas de Méningoblastome.

Toulouse, 1951, Impr. Toulousaine, in-8°, 40 pages.

Thèse Médecine, Toulouse, 1951, n° 82.

MOUSNIER (Gilbert).

A propos d'un cas de Méningoblastome.

Toulouse, 1951, Impr. Toulousaine, in-8°, 40 pages.

Thèse Médecine, Toulouse, 1951, n° 82.

MOUSNIER (Gilbert).

A propos d'un cas de Méningoblastome.

Toulouse, 1951, Impr. Toulousaine, in-8°, 40 pages.

Thèse Médecine, Toulouse, 1951, n° 82.

MOUSNIER (Gilbert).

A propos d'un cas de Méningoblastome.

Toulouse, 1951, Impr. Toulousaine, in-8°, 40 pages.

Thèse Médecine, Toulouse, 1951, n° 82.

A PROPOS D'UN CAS DE MÉNINGOBLASTOME

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen	MM. LEFEBVRE
Assesseur	BRUSTIER
Doyens honoraires	GORSE, CALVET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RISPAL, LAFFORGUE, MERIEL, VALLOIS, RIBAUT, SERR, GARIPUY

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiatrie	MM. RISER
Clinique médicale	TAPIE, ROQUES
Clinique obstétricale	GUILHEM
Physiologie	SOULA
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING
Physique biologique et médicale	BUGNARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA
Chimie et Toxicologie	BRUSTIER
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEBVRE
Anatomie	LAZORTHES
Histoire naturelle	DELAS
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.)
Pharmacie	CAUJOLLE
Pathol. interne et clinique des maladies de la tuberculose	MOREL
Bactériologie, hygiène, médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.)
Matière médicale	VINCENT
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL
Anatomie pathologique	FABRE (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique et chirurgie	CALVET
Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Chimie biologique	VALDIGUIE
Médecine légale et du travail	PLANQUES
Histologie et embryologie	BROUSSY
Médecine sociale	BOUNHOURE
Thérapeutique	GADRAT
Pathologie chirurgicale	GRIMOUD
Stomatologie	CADENAT
Professeur à titre personnel	BAISSET
Chimie pharmaceutique	BLANC ch. de f.

PROFESSEUR SANS CHAIRE

Anatomie	M. COULOUMA

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie	MM. POULHÈS
Histologie	BIMES
Sciences Naturelles	BOUISSET
Bactériologie	Mme ENJALBERT
Chimie Biologique	MM. POLONOVSKI
Physique Médicale	AUVERGNAT
Pharmacie	COUTURIER
Botanique	Mme DULUCQ-MATHOU

AGRÉGÉS

Médecine (MM. DARNAUD, GÉRAUD, DARDENNE, LAPORTE, BAUDOT.) Chirurgie	MM. RIEUNAU, DIEULAFE, DAMBRIN (P.)
Ophtalmologie	MM. DEODATI
Physique Médicale	MARQUÈS
Obstétrique	PONTONNIER
O. R. L.	CLAUX
Urologie	LHEZ

COURS COMPLEMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM. GUILHEM
Chimie patholcgique	VALDIGUIÉ
Chimie biologique	DOUSTE-BLAZY
Chimie minérale	BLANC
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX
Législation pharmaceutique	BOUISSET
Tuberculose	MOREL
Chirurgie pulmonaire	DAMBRIN (P.)
Parasitologie	BAUDOT
Cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie analytique	MM. BLANC
Hydrologie et Géologie	ASTRE
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS
Pharmacodynamie médécine	BAISSET
Pharmacodynamie pharmacie	CAUJOLLE
Hygiène	LAPORTE
Urologie	LHEZ
Ophtalmologie	DEODATI
Neuro-Chirurgie	LAZORTHES
Mycologie	MORQUER
Psychiatrie	GAYRAL
Physiologie	COLOMBIÉS
Histologie	PLANEL
Secrétaire de la Faculté	M. ARGILAS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891).

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 82

A PROPOS D'UN CAS DE MÉNINGOBLASTOME

THÈSE

Pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1951

PAR

Gilbert MOUSNIER

MEMBRES DU JURY. ... MM. VIRENQUE, *Président.*
GADRAT
DIEULAFÉ *Assesseurs.*
POULHÈS
BAZEX *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE TOULOUSAINE
(Vve LION ET FILS)
2, Rue Romiguières, 2

1951

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MA MERE

A MON PERE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES BEAUX-PARENTS

A MA TANTE

A MON BEAU-FRERE, LE DOCTEUR WEBER,

A MON COUSIN, LE DOCTEUR COURDURIER,

Qui m'ont inculqué le goût des études médicales.

A MON COUSIN, GEORGES DUBOIS,

A TOUS LES MIENS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE DOCTEUR VIRENQUE,

Professeur de Clinique Chirurgicale infantile et orthopédie.

Chirurgien des Hôpitaux.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY DE THESE

MONSIEUR LE DOCTEUR GADRAT,
Professeur de thérapeutique à la Faculté,
Médecin des Hôpitaux.

MONSIEUR LE DOCTEUR R. DIEULAFE,
Professeur agrégé à la Faculté.

MONSIEUR LE DOCTEUR POULHÈS,
Professeur agrégé à la Faculté.

MONSIEUR LE DOCTEUR BAZEX,
Chargé de cours à la Faculté.

En hommage de respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur POMMÉ,
Professeur Agrégé du Val-de-Grâce,
Chargé du cours de Neurologie
à l'Ecole de Médecine de Clermont-Ferrand.

Dont les conseils éclairés nous ont permis de mener à bien cet ouvrage.

Avec toute notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur L. FRUHLING,
de l'Institut d'Anatomie Pathologique de Strasbourg.
Professeur Agrégé de la Faculté de Médecine de Strasbourg.

A qui nous devons les précieux renseignements anatomo-pathologiques contenus dans notre travail. Qu'il soit assuré ici de toute notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur THOMAS,
Chirurgien de l'Hôpital de Riom.

A Monsieur le Docteur POITEVIN,
de Riom.

Qui nous ont permis de faire cette étude et nous ont aidé à la réaliser.

A TOUS NOS MAITRES DE L'ECOLE
DE MEDECINE ET DES HOPITAUX
DE CLERMONT-FERRAND

A TOUS NOS PROFESSEURS
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE TOULOUSE

A MONSIEUR MAUVERNAY,
Docteur en Pharmacie.

A TOUS MES AMIS

Rappel général sur les Méningiomes

Les méningiomes sont des tumeurs relativement rares. Toutefois, dans la classification des tumeurs cérébrales, elles figurent au troisième plan par ordre de fréquence. D'après la statistique de CUSHING, en effet, établie en 1922 et portant sur 868 cas de tumeurs histologiquement vérifiées, les méningiomes se voient dans 11,4% des cas, après les gliomes (41,7%) et les adénomes hypophysaires (19,5%) et avant les neurinomes (8,9%).

Il est possible, cependant que, vu la pauvreté de leur symptomatologie clinique, nombre de méningiomes passent inaperçus et que les troubles psychiques, parfois importants, qui les accompagnent, puissent faire par erreur de diagnostic, conduire les malades à l'internement, alors que c'est sur un service de neurochirurgie qu'ils auraient dû être dirigés (1).

Les méningiomes en effet sont des tumeurs bénignes, et, généralement à évolution lente. C'est ainsi que R. GARCIN, J. GUILLAUME, J. LAPRESLE

et F. Cote publient le cas de « méningiomes multiples ayant évolué pendant une vingtaine d'années sous les traits d'un affaiblissement psychique progressif (2).

Quant à la bénignité de l'affection, il s'agit uniquement d'une bénignité histologique, et J. Dechaume, P. Wertheimer et P. Milleret demandent (3) qu'une telle notion soit revisée. En effet, si l'on ne retrouve, dans les coupes, aucune caractéristique de malignité, les méningiomes n'en constituent pas moins une maladie très grave, pour laquelle la seule thérapeutique utile est l'exérèse chirurgicale, avec tous les risques que comporte une intervention intéressant le voisinage des centres cérébraux. De plus, il s'agit de tumeurs très fortement vascularisées, et sur lesquelles une bonne hémostase est difficile à réaliser. Enfin, de par la lenteur de leur évolution, elles ne sont, le plus souvent, diagnostiquées que lorsqu'elles ont atteint un stade avancé; l'exérèse totale en est donc plus difficile encore; or, une exérèse partielle expose presque toujours à des récidives. D'ailleurs, même si l'extirpation a pu être complète, il n'en reste pas moins de graves séquelles, motrices pour les tumeurs de la convexité, sensitives pour celles de la base.

Aussi, bien que, classiquement, les méningoblastomes soient définis comme des tumeurs essentiellement bénignes, ils ne s'en comportent pas moins, parfois, comme de véritables « cancers des méninges ». Les uns sont simplement envahissants, les autres, rarissimes, sont à la fois envahissants et métastatiques. C'est ce que rapportent MM. Heimendinger, Fruhling et Gilbert Klotz, dans une publication de pseudopolypose nasale récidivante par extériorisation d'un méningoblastome fronto-

basilaire. La forme la plus fréquente est donc la forme envahissante, et les auteurs cités ci-dessus, d'accord avec BERNSTEIN (5) et ROWBOTHAM (6) précisent que, par l'envahissement de proche en proche des os du crâne, il se produit une réaction ostéogénique qui aboutit à la formation d'une véritable hyperostose crânienne localisée.

Les mêmes auteurs signalent les cas plus rares, dont un décrit par CUSHING (7), où la tumeur envahissante se comporte comme un agent uniquement destructeur, lyse les travées osseuses et infiltre les tissus mous. Plus rare encore est l'envahissement du cerveau, puisque KALBFLEISH et GREBE (8) dans leur statistique, n'en relèvent que 7 cas.

A titre exceptionnel enfin, peuvent se rencontrer des métastases à distance, dans les poumons et le foie, et l'envahissement des tissus dure-mériens.

Mais les localisations, par essaimage, dans le domaine otorhino-laryngologique sont possibles aussi, témoin le cas rapporté par HEIMENDINGER, FRUHLING et KLOTZ; cas rarissime certes, puisque WILLIS (9) ne le cite pas dans sa monographie, et que le seul autre connu est l'observation publiée par BALDENWECK, LEROUX-ROBERT et JOINVILLE (10) d'un méningoblastome envahissant les tissus frontaux et ethmoïdaux et s'extériorisant à l'angle interne de l'œil droit.

Bien des localisations sont donc possibles, sinon fréquentes pour les méningiomes. Ils ont toutefois leurs sièges d'élection, et on les rencontre surtout sur la convexité et près de la ligne médiane, là où se trouvent les granulations de Pacchioni. On conçoit dès lors la difficulté de leur exérèse, puisqu'ils englobent alors le sinus longitudinal.

La fréquence de ces tumeurs varie avec l'âge du

sujet; c'est surtout chez l'adulte qu'elles se manifestent, et on ne les voit presque jamais chez l'enfant.

Diverses étapes ont marqué la détermination de l'entité clinique des méningiomes : attribués tout d'abord à une origine épithéliale, on les classa ensuite parmi les tumeurs dérivées de l'endothélium; et c'est CUSHING qui démontra qu'il s'agissait de méningiomes, tandis qu'OBERLING affirmait leur véritable origine : les méningoblastes, d'où leur autre nom de méningoblastomes.

Au point de vue histologique, le méningiome est un fibroblastome banal; il est constitué par un ensemble de fibroblastes enchevêtrés et groupés, soit en faisceaux, soit « en tourbillons ». Parfois, on y rencontre des points de calcifications, les calcosphérites, radiologiquement visibles et dont la constatation sur les clichés aide le diagnostic.

Une autre variété est l'endothéliome, décrit par I. Bertrand : il s'agit d'une tumeur constituée de tissu endothéliomateux, qui, par sa morphologie, rappelle les granulations de Pacchioni, tissu riche en calcosphérites, et donnant l'aspect en bulbe d'oignon. Développé aux dépens de la méninge molle, l'endothéliome n'est que peu ou pas adhérent à la dure-mère; il est très richement vascularisé et s'invagine profondément dans le tissu nerveux.

Enfin, on peut rapprocher du méningiome une autre tumeur méningée : la sarcomatose méningée, macroscopiquement semblable, mais différente au point de vue histologique : les coupes en effet montrent de nombreuses tares cytologiques, et une indifférenciation marquée des éléments cellulaires, qui en dénote la nature sarcomateuse (11.) Après

l'exérèse de cette tumeur, les récidives sont de règle.

Le plus souvent, le méningiome est une tumeur unique, bien circonscrite, généralement arrondie, de consistance ferme, sessile ou pédiculée, et dont la base d'implantation est limitée. Toutefois, bien que rares, les méningiomes multiples ne sont pas exceptionnels et de même que GARCIN, GUILLAUME, LAPRESLE et COTE (2) L. STEPIEN, de Varsovie, publie le cas de méningiomes multiples intracrâniens traités chirurgicalement avec effet favorable (12). De même, nous avons vu plus haut que la tumeur n'est pas toujours circonscrite, et C. W. LAYMON et F. T. BECKER décrivent un méningiome volumineux dû à une métastase et intéressant le cuir chevelu (13) tandis que L. POUYANNE, M. BERGOUIGNAN, H. POUYANNE et L. ARNE relatent le cas d'un méningiome du recessus latéral dont un prolongement, engagé dans le trou occipital, franchit la dure-mère pour s'étaler entre l'os et le plan musculaire de la nuque (14). De son côté, PATTERSON, de Boston, signale un « *polype* » de l'oreille découvert à l'occasion d'une otorragie et qui, en réalité était un méningiome.

Enfin, bien que la base d'implantation de la tumeur soit, classiquement, limitée, il est des cas où il en va tout différemment, et notre propre observation est une illustration de cette exception.

On voit donc combien le méningoblastome, tumeur relativement rare, peut revêtir d'aspects et de caractères différents. Il en est de même de sa symptomatologie, qui varie suivant le siège, le volume et l'évolution de la néoformation.

CARACTÈRES COMMUNS AUX MÉNINGOBLASTOMES

Les méningoblastomes se manifestent par deux ordres de symptômes. Ils agissent en effet par action focale d'une part, par action générale d'autre part.

— L'action focale s'explique par le fait que la tumeur comprime le plus souvent la région atteinte, mais peut aussi l'envahir ou la détruire. En général, elle refoule la matière cérébrale de voisinage et peut donner parfois, par compression, des réactions d'excitation qui précèdent les troubles déficitaires.

— D'autre part, la néoformation, logée dans la boîte crânienne inextensible, s'y comporte comme un corps étranger qui augmente le volume de la masse cérébrale. La conséquence en est, de même que pour les autres tumeurs cérébrales, l'hypertension intracrânienne. Soit par phénomène d'ordre vaso-moteur, soit par irritation locale de l'épendyme, il se produit une hypersécrétion réactionnelle de liquide céphalo-rachidien, dont l'excès augmente la pression intracrânienne et provoque une dilatation progressive des ventricules.

Cette dilatation ventriculaire peut être dûe aussi au fait d'une localisation tumorale près de la lumière d'une voie d'écoulement du liquide céphalo-rachidien: la tumeur produit alors, en amont d'elle, une rétention liquidienne, dont la dilatation ventriculaire est la conséquence. (11)

Le néoplasme, d'autre part, comprimant les troncs veineux situés à son voisinage, gêne la circulation de retour. Une hyperhémie du territoire intéressé apparaît alors, accompagnée d'œdème de la région. De même, la circulation veineuse est en-

travée lorsque l'hypertension intracrânienne devient considérable, et il en résulte une stase veineuse générale, qui provoque une augmentation de volume de la masse encéphalique.

L'œdème cérébral est une complication fréquente, commune à toutes les tumeurs cérébrales. D'abord localisé au voisinage de la lésion, il est alors responsable du syndrome focal. Lorsqu'il est généralisé, il constitue le plus grand facteur d'aggravation de l'hypertension intracrânienne. L'œdème cérébral a pour caractéristique d'être réversible. L'intervention libératrice en effet, qui supprime la tumeur causale, le fait régresser dans un temps plus ou moins rapide. A l'intervention, lorsque l'œdème existe, les circonvolutions mises sous tension font brusquement hernie à travers l'incision, dès l'ouverture de la dure-mère. Ces circonvolutions hyperhémiées sont très hémorragiques et saignent au moindre contact. (11)

Les engagements enfin font partie du cortège de l'hypertension intracrânienne. Sous l'action combinée de l'hypersécrétion, de la rétention du liquide céphalo-rachidien, de la stase veineuse et de l'œdème cérébral, l'encéphale, augmenté de volume et à l'étroit dans la boîte crânienne inextensible, tend à s'échapper par toutes les issues possibles. Ces hernies ne présentent aucune tendance à la réduction spontanée. C'est ainsi que, en cas de tumeur de la fosse cérébelleuse, l'étranglement bulbaire aigu peut provoquer des syncopes ou la mort subite; que la compression des noyaux pédonculaires est responsable des troubles pupillaires ou des paralysies oculo-motrices; que la compression du tronc cérébral, réalisant une séparation fonctionnelle des centres inhibiteurs supérieurs d'avec les centres toni-

ques, bulbo-protubérantiels, qui se trouvent ainsi libérés explique l'apparition des crises toniques. (11)

Quelle est la conséquence clinique de l'hypertension intracrânienne? Toute la symptomatologie tumorale en découle.

La céphalée est due à l'augmentation de la pression intracrânienne, et à l'irritation méningée qui en résulte.

Les signes végétatifs vagotoniques : bradycardie, vomissements, ont pour cause la distension des ventricules, qui refoulent les zones cérébrales adjacentes et irritent les centres du plancher du III[e] ventricule.

Les crises d'épilepsie généralisée, dénotent la souffrance du diencéphale par le processus d'hyperpression.

La stase papillaire est la conséquence de la compression, qui gêne la circulation de retour, et provoque un étranglement de la veine centrale de la rétine et une stase veineuse neuro-rétinienne.

C'est la pression prolongée epercée par la tumeur sur la table interne de la boîte crânienne qui apporte à la longue, *les modifications osseuses :* « empreintes digitales » dûes au contact avec l'os des circonvolutions distendues; aplatissement et ouverture de la selle turcique; accentuation des sillons vasculaires, visibles surtout sur la voûte, par hypertension veineuse; enfin, chez l'enfant, disjonction des sutures qui donne une augmentation globale du volume du crâne, réalisant l'hydrocéphalie.

L'atteinte de la conscience suit, elle aussi, la marche du processus évolutif de la tumeur et en est une des conséquences, d'une importance capi-

tale dans le cas particulier des méningoblastomes. Elle se manifeste d'abord par de l'obnubilation, qui peu à peu se transforme en torpeur, et se termine enfin par le coma et la mort.

Nous allons retrouver la plupart de ces symptômes dans l'observation du cas de méningoblastome que nous allons rapporter maintenant.

Observation d'un cas de Méningoblastome

Il s'agit d'une malade, Madame D..., âgée de 44 ans, entrée à l'hôpital de Riom (Puy-de-Dôme) le 30-IX-1950, pour sinusite frontale gauche et troubles sphinctériens.

Antécédents héréditaires et collatéraux

La mère, âgée de 70 ans, est bien portante, mais un de ses frères, anormal, est décédé à 30 ans, sans maladie apparente.

Le père — 73 ans —, est en bonne santé. Il fait partie d'une famille de 8 enfants.

La malade est l'aînée de 4 filles; ses trois sœurs sont en bonne santé.

Antécédents personnels

Madame D... a 3 enfants vivants, nés après des grossesses à évolution normale; elle n'a jamais fait d'avortements. Ses enfants, au dire des voisins, sont tous « retardataires ». Son fils de 16 ans, en effet,

est anormalement grand, mais n'a fait ses premiers pas qu'à l'âge de 2 ans. Il n'a pu aller à l'école et n'est capable que de garder les bêtes. Quant à sa fille aînée, âgée de 22 ans, venue voir sa mère à l'hôpital, elle ne lui a pas dit une seule parole pendant sa visite qui a duré trois heures.

Toujours au dire des voisins, Madame D..., avant son mariage, menait une vie normale, avec physique et psychisme normaux; mais, brutalisée depuis par un mari alcoolique, qui la bat à peu près quotidiennement, le plus souvent à coups de bâton sur la tête, elle devient chaque jour plus « abrutie ».

D'autre part, selon son mari, la malade aurait reçu, il y a 25 ans environ, un choc sur la voûte crânienne à la suite de la rupture d'une courroie de batteuse, et c'est depuis cet accident qu'elle se plaindrait d'une céphalée à peu près incessante. On aurait, dès ce moment-là, remarqué une grosseur au niveau de la région pariéto-occipitale gauche.

En 1942, Madame D... a été opérée de sinusite frontale droite.

Au point de vue génital, elle n'est plus réglée depuis quatre ans; auparavant, ses règles étaient bien rythmées, mais abondantes et douloureuses.

Jusqu'à 1948, Madame D... ne ressentait donc d'autres troubles que des céphalées fréquentes, mises sur le compte des séquelles ou d'une récidive de sa sinusite; mais, il y a 2 ans, elle a remarqué qu'il lui était impossible de fermer complètement sa main droite. Elle ne pouvait plus traire sa vache par exemple.

L'an dernier, un jour, elle est tombée près de son fourneau, sans qu'elle puisse expliquer la cause de cette chute.

C'est à partir de mai 1950 que son entourage remarque chez elle un comportement anormal. Elle

ne trouve plus rien dans sa propre maison, et cherche vainement des objets familiers. Elle répond mal aux questions qui lui sont posées, mais continue, toutefois, à s'occuper de ses affaires personnelles.

Deux mois environ avant son hospitalisation, elle commence à uriner au lit. C'est alors que le médecin traitant, consulté, conseille de l'envoyer à l'hôpital.

EXAMEN A L'ENTRÉE

Interrogatoire :

Il est difficile à réaliser; le psychisme semble ralenti. La malade répond mal, avec difficulté, et après une longue réflexion; d'autre part, elle ne semble pas toujours saisir le sens des questions qu'on lui pose.

De plus, elle présente de la difficulté à s'exprimer. Elle cherche ses mots, « sent son esprit vide ». Lorsqu'on lui demande de quoi elle souffre, elle répond qu'elle ressent des maux de tête et des vertiges, et elle attribue ses malaises à de la sinusite.

Inspection :

La malade est maigre; son faciès est figé, son regard terne; elle a l'air lasse. Ses gestes sont lents; les mouvements volontaires demandés sont exécutés à retardement, comme s'il était nécessaire à la malade de réfléchir avant d'y répondre. Elle les fait alors avec raideur. On est frappé d'emblée par l'aspect de sa voûte crânienne, qui s'allonge en arrière, en « pain de sucre ».

Palpation :

On ne note rien d'anormal sur le squelette ou l'abdomen. La palpation du crâne montre une voû-

te dure, osseuse, allongée, qui présente une consistance analogue à celle du reste de la boîte crânienne. Toutefois, le cuir chevelu semble épaissi à ce niveau La palpation de cette zone est douloureuse.

Le corps thyroïde est normal; la pression des points sensibles du sinus frontal gauche provoque une douleur nette.

Auscultation :

L'auscultation du cœur et des poumons ne nous apprend rien.

La tension artérielle est de 14/8.
Le pouls, régulier et bien frappé, bat à 72 pulsations par minute.
La température est normale.
Sphère génitale : le toucher vaginal est sensible, mais ne montre rien de particulier.
Les seins sont normaux.
Le toucher rectal ne nous apprend rien.

Examen neurologique :

— les réflexes tendineux sont vifs, surtout les rotuliens et les achilléens;
— il y a un Babinsky en extension bilatéral;
— il n'y a pas de signe d'Argyll-Robertson;
— les masses musculaires sont en hypertonie au niveau des membres inférieurs;
— aux membres supérieurs, la main droite serre moins fort que la gauche;
— au niveau des yeux, on note un nystagmus — horizontal;
— lorsque l'on fait marcher la malade, sa démarche est lente, hésitante. Elle dit qu'elle éprouve des vertiges, et elle présente un phénomène de latéro-pulsion : quand elle mar-

che, elle semble subir une attraction vers la gauche, attraction encore accentuée par l'occlusion des yeux; elle est obligée de s'aggripper pour résister à cette sensation de déséquilibre. Il en est de même quand la malade est arrêtée, debout, pieds joints et les yeux fermés : elle semble irrésistiblement attirée vers la gauche.

Examens complémentaires. — La céphalée et la constatation du signe de Babinsky bilatéral en extension, imposaient les recherches sérologiques : la réaction de Hecht-Fournier, de même que les réactions de floculation de Meinicke et de Kahn, se sont révélées négatives.

— Le dosage de l'urée sanguine montrait un chiffre voisin de la normale : 0 gr. 47 par litre.

— L'analyse complète d'urine montrait des rapports urologiques assez voisins de la normale et l'absence d'éléments pathologiques.

Le seul enseignement qu'elle donnait était la notion d'une oligurie franche, puisque l'analyse des 24 heures avait été pratiquée sur un volume total de 750 cc. Encore ce chiffre n'avait-il rien d'absolu, la malade souffrant de pollakiurie et d'incontinence sphinctérienne et urinant souvent dans son lit.

— L'examen ophtalmologique donnait en conclusion un état critique, avec :

— vision : 01 à chaque œil;

— champ visuel conservé;

— atrophie optique post-névritique progressive à l'examen du fond d'œil.

— Une exploration oto-rhino-laryngologique du

sinus douloureux, avec ponction et lavage, ne ramenait pas de pus, et n'apportait aucun soulagement à la malade.

Le problème diagnostique était alors complexe, puisque nous nous trouvions en présence de symptômes dispersés, qui semblaient difficiles à grouper, et dont les rapports mutuels nous apparaissaient mal. Le bilan était en effet le suivant :

— céphalées rebelles, localisées au sinus frontal gauche et à la région pariéto-occipitale gauche;
— ralentissement du psychisme, avec troubles de l'élocution;
— perturbations sphinctériennes;
— troubles de l'équilibre;
— perturbations des réflexes tendineux et cutanés plantaires;
— lésions oculaires.

Une radiographie du crâne, de face et de profil, demandée en raison de « céphalées persistantes de la région pariéto-occipitale gauche, avec troubles sphinctériens et sérologie négative », devait, à la date du 6-X-50, apporter un appoint important au diagnostic, par la révélation de modifications de la structure du crâne.

Le compte rendu radiologique en effet, donnait la réponse suivante :

« Important épaississement pagétoïde de la voûte crânienne, intéressant la région pariétale postéro-supérieure et latérale gauche.

Toutefois, une zone en cratère irrégulier, avec discontinuité de la table externe — dans la région paramédiane gauche témoigne d'un processus destructif pouvant faire poser un diagnostic différent du Paget (maladie de Recklinghausen?)

D'autres explorations squelettiques seraient utiles, ainsi que des analyses sanguines ».

Ainsi se posait un diagnostic différentiel de tumeurs osseuses :

— Diagnostic radiologique d'abord : l'examen des clichés montrait une corticale osseuse très épaissie, d'aspect spongieux, ouaté, c'est-à-dire bien semblable à une maladie de Paget.

D'autre part, le flou, l'irrégularité de la voûte crânienne, son aspect par endroits nuageux et pommelé, pouvaient aussi bien en imposer pour une ostéite fibrokystique de Recklinghausen.

— Diagnostic clinique, ensuite, qui permit d'éliminer en premier lieu la maladie de Recklinghausen. Cette dernière en effet affecte surtout des sujets jeunes; elle débute par des douleurs diffuses, qui se manifestent avec prédilection aux membres inférieurs et à la région lombaire. Elle provoque de la polyurie, et les urines sont blanches, laiteuses, du fait de la calciurie massive, qui constitue un véritable diabète calcique. Or, chez notre malade, le chiffre du calcium éliminé dans l'urine en 24 heures était de 240 milligrammes, c'est-à-dire, sensiblement normal.

De même, le chiffre de la calcémie était de 90 milligrammes par litre, alors qu'il est constamment augmenté dans l'ostéite fibro-kystique.

Enfin, une exploration radiologique complète du squelette ne montrait, en dehors du crâne, aucune altération osseuse. Or, la maladie de Recklinghausen crée une décalcification généralisée, et une ostéoporose plus ou moins marquée, mais diffuse à tout le squelette.

— Le diagnostic de maladie de Paget était plus

Face : *Radiographie du crâne de notre malade. On voit l'aspect asymétrique de la voûte crânienne, et et son fort épaississement pariéto-occipital.*

Profil : *Radiographie de profil : la condensation tumorale apparaît nettement. On note aussi l'aplatissement de la selle turcique et la raréfaction des clinoïdes.*

tentant : l'âge de notre malade d'abord, était en rapport avec celui habituel à cette affection. De même, l'aspect des clichés, avec l'épaississement franc de la corticale, l'aspect ouaté, l'hypertrophie osseuse globale de toute la zone crânienne. Enfin, dans le sang, la calcémie et la phosphorémie étaient normales. Les phosphatases n'ont pu être dosées.

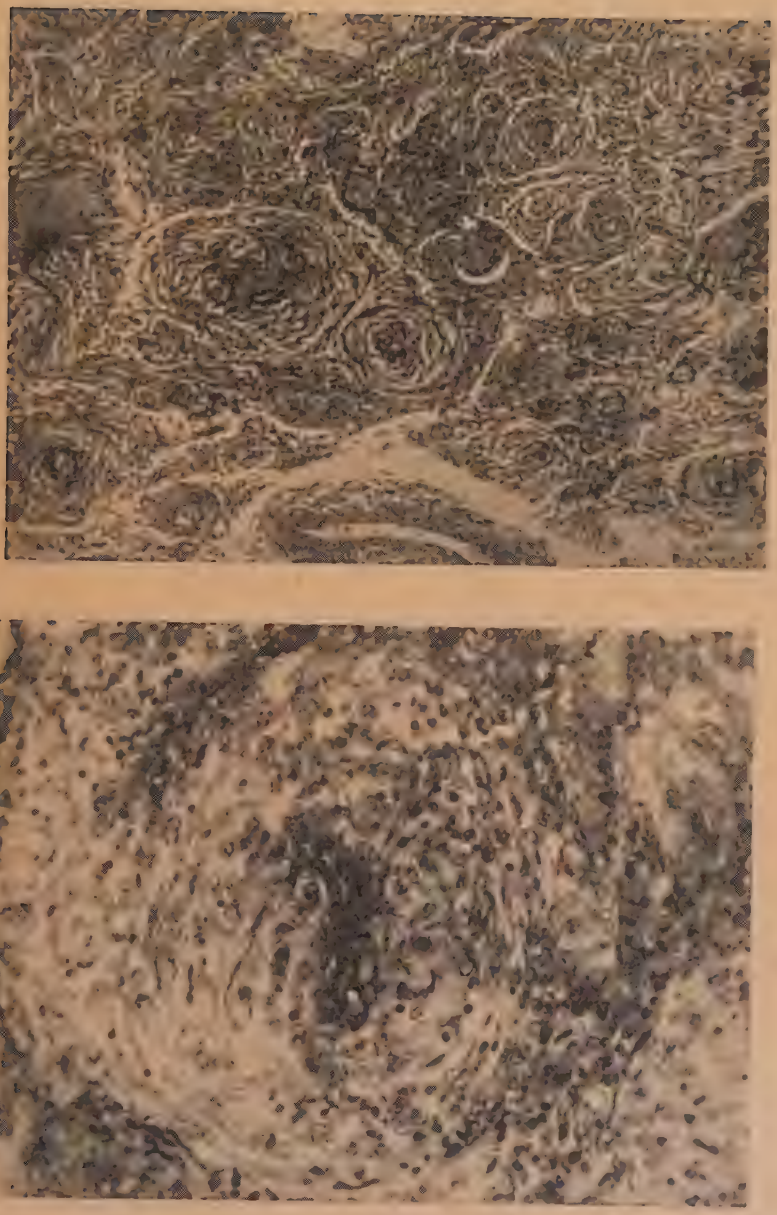
C'est pourquoi fut institué un traitement calcique intensif qui, chose qui apparut curieuse par la suite, améliora notablement l'état de la malade.

L'appétit, qui avait progressivement disparu, revint; les troubles sphinctériens disparurent en partie, en même temps que l'idéation devenait plus nette; la malade répondait plus vite et mieux, elle souriait; parallèlement, son état physique s'améliorait. Madame D... put à nouveau se déplacer un peu; elle reprit du poids. Ces faits semblaient bien confirmer que nous nous trouvions en présence d'une maladie de Paget qui réagissait favorablement à la calcithérapie.

Mais ce « mieux » fut de courte durée.

Dès octobre 1950, la démarche redevint titubante, et Madame D... fit plusieurs chutes, dont l'une qui occasionna une fracture du poignet. Il ne nous fut pas donné d'assister à ces chutes, mais nous pûmes constater l'état de perte de conscience absolue, avec stertor, qui leur succédait, ainsi que l'émission d'urine qui les accompagnait.

C'est à cette époque que fut pratiquée, sous anesthésie locale, la biopsie d'un fragment de l'hyperostose crânienne, biopsie dont le résultat éclaira définitivement le diagnostic. Les coupes furent envoyées, aux fins d'analyse, à l'Institut Anatomo-Pathologique de Strasbourg, et nous devons à l'obligeance du Professeur FRUHLING le compte rendu détaillé que voici :



Coupes de notre méningoblastome montrant bien la disposition tourbillonnante des cellules.

« Le prélèvement, examiné selon deux coupes totales (elles sont perpendiculaires à la tuméfaction), permet de faire les constations suivantes :

« Du tissu conjonctivo-vasculaire commun, légèrement scléreux, mais contenant encore quelques petits amas de vésicules adipeuses subsistantes, dans lequel se développe une tumeur diffuse, largement envahissante.

« La tumeur présente une structure alvéolaire nette : elle est en effet formée par des alvéoles cellulaires pleines, de taille variable, mais généralement de taille moyenne.

« L'architecture de ces alvéoles est assez caractéristique, et la disposition des cellules est très nettement tourbillonnante. Les éléments cellulaires sont, en effet, accolés les uns aux autres, *sans* interposition nette de substance fondamentale, et dessinent des formations imbriquées en bulbe d'oignon. Les cellules sont en général polyédriques, de taille moyenne.

« On remarque l'absence totale de toute figure de calcosphérite.

« L'aspect de la tumeur est donc typique du « méningoblastome épithélioïde ». Il donne l'impression d'une tumeur à développement rapide : existence de quelques mitoses et d'amitoses. Absence de toute monstruosité franche.

« Certaines images de bourgeons tumoraux, s'insinuant dans les interstices ménagés entre les trousseaux de collagène, et centrés par une pointe d'accroissement vasculaire, rappellent, sur le plan oncologique, la « granulation de Pacchioni ».

« En se basant sur les indications cliniques fournies et sur la constatation de tissus mous envahis —on ne retrouve ni travées osseuses, ni fibres musculaires lisses sur le prélèvement envisagé—, on

peut affirmer qu'il s'agit d'un de ces cas rares de méningoblastome malin avec extériorisation de la tumeur endocrânienne à travers la voûte crânienne, dans les tissus mous du cuir chevelu ».

Le diagnostic étant maintenant connu, il devenait facile de grouper les symptômes autour de l'entité clinique de méningoblastome. D'autant plus que la symptomatologie se complétait peu à peu : à l'atteinte de plus en plus profonde de la conscience, à la céphalée, aux crises d'épilepsie, au syndrome oculaire — l'atrophie progressive témoignait d'un processus déjà ancien et d'une stase papillaire prolongée —, venaient s'ajouter les vomissements en fusée; de plus, s'installait un syndrome végétatif qui se traduisait par de la bradycardie, puis par une augmentation de la tension artérielle, qui passait de 14/8 à 16/12, enfin par des accès de narcolepsie : brusquement, au cours de la journée, la malade était prise de crises de sommeil invincible. Ces manifestations d'ordre végétatif étaient dûes certainement à la compression des centres diencéphaliques du plancher du III[e] ventricule.

Deux nouvelles séries de radiographies sont pratiquées : l'une le 21 novembre 1950, qui ne montre pas d'extension apparente des lésions, mais d'après laquelle il semble que la structure osseuse est un peu plus régulière et un peu plus condensée; l'autre, le 15 janvier 1951, qui signale un aspect radiologique stationnaire, et une tendance à la calcification par rapport aux clichés du mois de novembre.

Evolution :

L'évolution est alors progressive et inexorable. La malade, définitivement alitée, est dans un état d'hébétude complète. L'anorexie est totale : il faut

la nourrir comme un enfant. Elle ne semble voir ni reconnaître personne. Le psychisme est inexistant. Elle ne prononce plus aucune parole. Son état général s'altère rapidement.

En décembre, est apparu un premier épisode de coma profond, avec ralentissement du pouls et de la respiration, et recrudescence d'incontinence sphinctérienne. Ce coma, qui a duré 24 heures, s'est terminé spontanément, avec le seul apport de toni-cardiaques.

Un deuxième épisode comateux est apparu le mois suivant, puis des manifestations similaires se produisent, de plus en plus fréquentes et rapprochées. Entre ces crises, la malade recouvre son aspect antérieur.

Au cours du dernier mois de l'évolution, l'état général s'aggrave encore : la maigreur est extrême, les yeux restent fermés, le gâtisme est total.

Le 7 mars 1951, apparaissent des phénomènes pulmonaires : toux, crachats. La malade tombe à nouveau dans un coma très profond, avec respiration de Cheyne-Stokes extrêmement nette. Tous les réflexes tendineux sont très vifs, polycinétiques; il y a clonus inépuisable de la rotule et du pied. Le signe de Babinsky est bilatéral en extension. Le signe d'Argyll-Robertson est positif; les réflexes cornéens sont abolis.

La malade sort encore de son coma, mais décède le 13 mars 1951 d'œdème aigu du poumon.

Conclusions

C'est donc un cas rare de méningoblastome qu'il nous a été donné d'observer. Rare de par son volume d'abord, car, s'il n'est pas exceptionnel de voir ces tumeurs atteindre le volume d'une orange, il est moins fréquent qu'elles présentent une base d'implantation aussi large et aussi mal limitée; rare surtout de par sa diffusion et son extension au cuir chevelu.

Le diagnostic en a été porté un peu par hasard, et nous étions loin de penser à la possibilité d'une tumeur méningée, lorsque cette malade est entrée à l'hôpital pour sinusite, souffrant d'une céphalée qui pouvait fort bien être la conséquence de cette affection. C'est d'ailleurs la recherche de la traduction radiologique causale de cette céphalée qui nous a montré l'énorme épaississement pariéto-occipital de la boîte crânienne. En réalité, le diagnostic exact n'a été connu que lors du résultat de l'examen histologique des coupes, après biopsie d'un fragment de la tumeur. Il a été facile alors, de rapporter à leur cause les divers symptômes relevés au cours des examens successifs, et qui, par leur grou-

pement, réalisaient bien l'entité clinique du méningoblastome.

Une constatation, pure coïncidence peut-être, est néanmoins curieuse : c'est l'amélioration, passagère, il est vrai, de tous les symptômes, par les injections répétées de calcium, alors que nous pensions être en présence d'une maladie de Paget. Ce fait nous aurait profondément persuadé de l'exactitude de ce dernier diagnostic, si les résultats de la biopsie n'étaient venus trancher définitivement la question.

Nous avons regretté de ne pouvoir pratiquer les examens complémentaires: ventriculographie et artériographie. Mais le seul prélèvement du fragment destiné à l'analyse avait été très difficilement supporté par la malade. D'autre part, la famille s'est formellement opposée à l'exploration anatomique post-mortem.

Nous avons regretté surtout de n'avoir pas eu plus précocement connaissance de la nature de la maladie, ce qui aurait permis d'adresser la malade à un service spécialisé, où le traitement chirurgical aurait pu être tenté.

Mais c'est vraiment au stade pré-terminal que Madame D... a été hospitalisée, au terme d'une maladie dont l'évolution avait commencé depuis une vingtaine d'années peut-être Il est d'ailleurs bien connu que les méningiomes, du fait de leur évolution très lente et progressive, restent longtemps bien tolérés et pauvres en manifestations symptômatologiques. L'hypertension intracrânienne n'apparaît que tardivement, le plus souvent à un stade très avancé, et, dans notre cas particulier, étant donné l'atmosphère familiale dans laquelle vivait notre malade, il est très probable que c'est bien

plus la dégradation psychique, dont le mari avait honte vis-à-vis des voisins, et peut-être aussi la perte des urines, qui, bien plus que les céphalées atroces, a décidé de l'hospitalisation. A partir de ce moment, la maladie a duré cinq mois à peine.

D'autre part, nos regrets d'absence de thérapeutique effective sont tempérés par la pensée qu'au moment où a été porté le diagnostic, la lésion était certainement au-dessus des ressources de la neurochirurgie. Nous avons dit plus haut, combien la seule biopsie avait fatigué la malade. Enfin, l'exérèse, toujours compliquée par la forte tendance hémorragique et le voisinage des centres cérébraux, des tumeurs méningées, aurait été ici plus difficile encore. J. GUILLAUME et J. SIGWALD en effet, disent bien, dans leur traité de Diagnostic Neuro-Chirurgical, la difficulté qu'il y a à réaliser l'ablation totale dans les cas rares de méningoblastomes où la base d'implantation est étalée « en plaque »; qui, d'autre part, adhèrent intimement au squelette, et où les récidives sont de règle.

Le Président de la Thèse :
VIRENQUE.

Vu : Le Doyen,
LEFEBVRE.

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse, le 21 Juillet 1951
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
P. DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

1. — Paul Savy : « Traité de Thérapeutique Clinique », tome II.

2. — R. Garcin, J. Guillaume, J. Lapresle et F. Cote : « Sur un cas de méningiomes multiples ayant évolué pendant une vingtaine d'années sous les traits d'un affaiblissement psychique progressif ». — *Société de Neuro-Chirurgie de langue française*, séance du 29 novembre 1949.

3. — J. Dechaume, P. Wertheimer, P. Millieret : « Réflexions sur une statistique de 114 méningiomes intracrâniens ». — *Revue Neurologique*, mai 1949, pp. 321-331.

4. — E. Heimendingev, L. Fruhling et Gilbert Klotz : « Pseudopolypose nasale récidivante par extériorisation d'un méningoblastome fronto-basilaire ». — *Revue de Laryngologie, Otologie et Rhinologie*, 1951.

5. — Bernstein, S. A. : « Uber das Verhalten des Schädelknochens bei Durændothelium». — *Virch. Arch.*, t. 290, 1933, 501.

6. — Rowbotham, G. F. : « The hyperostoses in relation with meningiomas ». — *Brit. J. Surg.*, t. 26, 1939, 593.

7. — Cushing H. : « The méningiomas » (Dural endotheliomas) ; their source and favoured seats of origin ». — *Brain*, t. 45, 1922, 282.

8. — Kalbfleisch H. H. et Grebe H. : « Uber das Einwachsen der Schädelmeningiome in das umgebende Gewebe, namentlich in das Gehirn ». - *Arch. Klin. Chir.* t. 188, 1937, 118.

9. — Willis R. A. : « Pathology of Tumors ». — Londres, 1948, 726.

10. — Baldenweck, Leroux Robert et Joinville : « Un cas de méningoblastome à extériorisation fronto-orbitaire ». — *Ann. d'Otolaryngol.* 1943, 100.

11. — J. Guillaume et J. Sigwald : « Diagnostic neuro-chirurgical ».

12. — L. Stepien : « Cas avec méningiomes multiples intracrâniens traité chirurgicalement avec effet favorable. — *Polski Tygodnik Lckarski*, pp. 841-846, Varsovie.

13. — C. W. Laymon et F. T. Becker : « Méningiome volumineux dû à une métastase et intéressant le cuir chevelu ». — *Archives of Dermatology and Syphilology*, pages 626-635. Chicago, juin 1949.

14. — L. POUYANNE, M. BERGOUIGNAN, H. POUYANNE et L. ARNE : « Méningiome en sablier occipito-cervical ». — *Société de neuro-chirurgie de langue française*, séance du 29 novembre 1949.

15. — PATTERSON : « *Journal of Neurosurgery* », Boston.

Imp. Toulousaine Vve Lion et Fils 2, rue Romiguières, Toulouse
Dépôt lég. 3e tr. 51. — Aa 105